

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N°

11

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

MONTEUX Guy-Marie

né le 12 Juillet 1941 à Clamart (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

LES COMPLICATIONS RADICULO-MEDULLAIRES AU COURS DE LA
MALADIE DE HODGKIN

Président : M. Jean BERNARD, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

MONTEUX Guy-Marie

né le 12 Juillet 1941 à Clamart (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

LES COMPLICATIONS RADICULO-MEDULLAIRES AU COURS DE
LA MALADIE DE HODGKIN

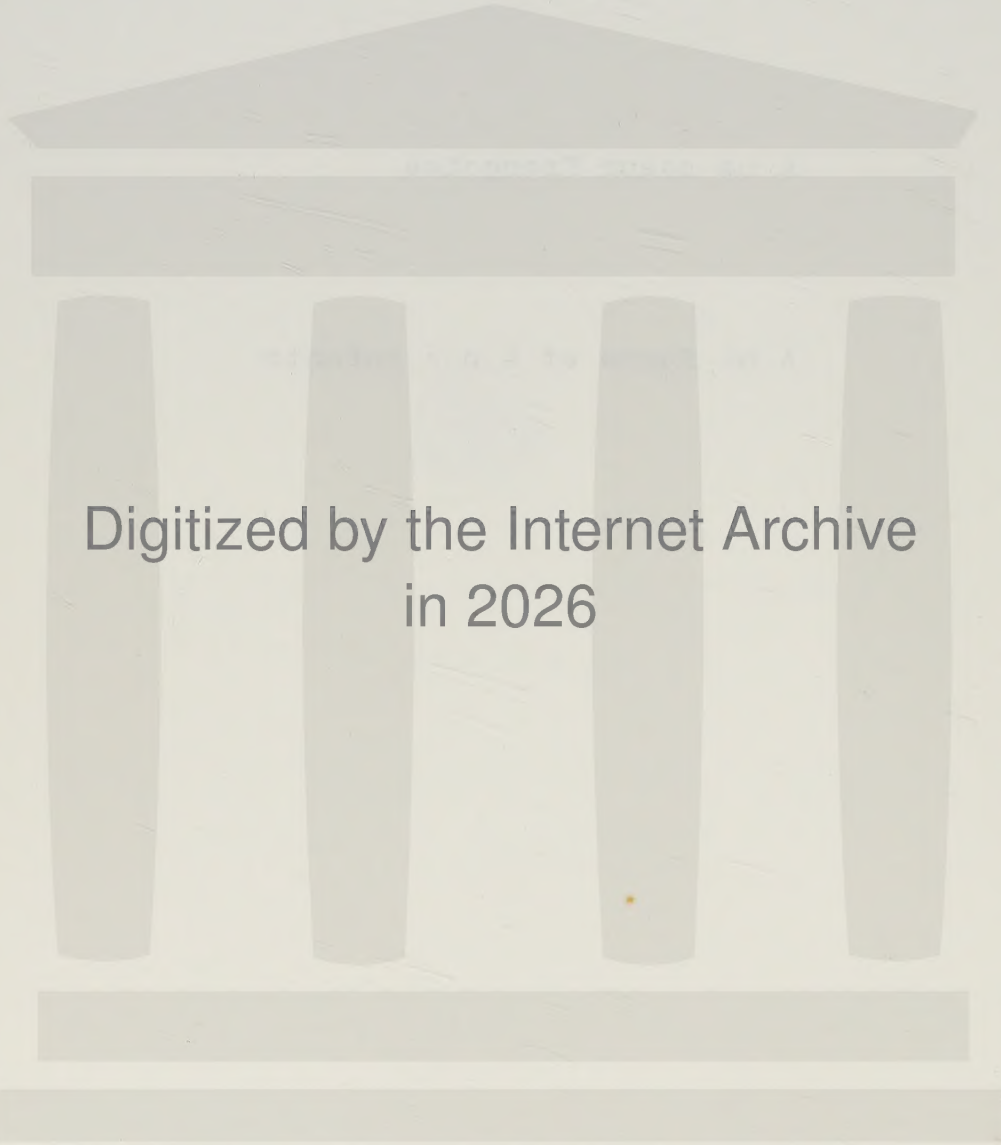
Président : M. Jean BERNARD, Professeur.



A mes parents

A ma soeur Françoise

A ma femme et à nos enfants



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551504_0036

A Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Chaire de Clinique des Maladies du sang

Médecin des Hôpitaux

qui m'a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

A Monsieur le Docteur GOGUEL

qui a dirigé avec bienveillance mes travaux

TABLER DES MATIERES

- I - Introduction
- II - Matériel et méthode
- III - Notions classiques concernant les complications radiculo-médullaires
- IV - Observations et commentaires
- V - Synthèse des points nouveaux apportés à la description classique par l'étude des observations précédentes
- VI - Conclusion

INTRODUCTION

Les complications radiculo-médullaires au cours de la maladie de HODGKIN sont connues de longue date.

- en 1869 MURCHINSON, en 1921 COLRAT, en 1929 EUGENIS, puis surtout en 1931 FAVRE, DECHAUME et CROIZAT les décrivent.

- en 1938 FROMENT, CROIZAT, et MASSON réunissent 52 observations anatomo-cliniques sur ce sujet.

- plus récemment cette question a fait l'objet d'une mise au point dans un rapport R. LABAUGE, P. IZARN, et P. CASTAN, du Congrès de Neurologie de : NANCY, (Septembre 1963).

Une étude de P. CAMBIER publiée en Février 1969 signale que la fréquence de ces complications paraît augmentée du fait de plus longue durée de vie des maladies HODGKIN, grâce aux moyens modernes de la thérapeutique.

Notre étude se propose d'enrichir la description de ces complications. Elle porte principalement sur les points suivants :

- le pronostic
- les avantages d'un diagnostic précoce
- les modalités de surveillance neurologique d'une maladie de HODGKIN
- la sémiologie
- Les difficultés d'un diagnostic précoce.

II - Matériel et Méthode :

Le matériel dont nous avons disposé dans cette étude est constitué d'une part de la littérature médicale relative à cette question, d'autre part d'observations du service d'hématologie du Professeur Jean BERNARD à l'hôpital SAINT-LOUIS.

Nous avons été considérablement aidés pour rédiger le chapitre consacré à la littérature par l'ouvrage : Manifestations nerveuses des hémopathies, de P. Izarn, R. Labauge et P. Castan, d'après le rapport présenté au congrès de neurologie de Nancy en Septembre 1963. Il représente une parfaite mise au point de la question.

Nous avons également consulté l'article de J. Cambier, B. Lechevallier et M. Lhuiller paru dans la revue du praticien du 21 Février 1969.

Les observations sont décrites d'une manière non exhaustive, nous limitant surtout aux aspects neurologiques.

Il n'est pas question étant donné le petit nombre de cas présentés d'établir des statistiques et d'en tirer des conclusions. Aussi, nous nous bornerons à attirer l'attention sur certains aspects originaux de ces observations. A ce propos, il faut noter que celles-ci n'ont pas été choisies en fonction de critères précis d'originalité. Elles s'étalent sur les 10 dernières années environ.

Chaque observation sera suivie d'un commentaire soulignant les points principaux et les aspects qui présentent un intérêt original. Ces points seront rassemblés et présentés dans un chapitre de synthèse.

III - Notions classiques concernant les complications radiculo-médullaires

Les complications radiculo-médullaires au cours de la maladie de Hodgkin ont été étudiées surtout par des neurologues. En quelques pages nous décrivons les aspects anatomiques et cliniques ainsi que le diagnostic et la thérapeutique de cette question.

Faire Dechaume et Croizat ont écrit, " il n'y a pas de formes nerveuses mais des accidents nerveux au cours de l'évolution d'un granulome malin".

En effet, il n'existe pas de localisation neurologique de la maladie de Hodgkin. Les atteintes sont des complications à partir de localisations ganglionnaires ou osseuses.

La forme de Hodgkin donnant le plus volontiers des complications neurologiques est de granulome; le para-granulome et le sarcome en présentent exceptionnellement. (Jackson et Parker 1947)

ANATOMIE

Il s'agit le plus souvent d'un envahissement de l'espace épidural par une coulée lymphogranulomateuse ne franchissant que très exceptionnellement la dure-mère formant sur sa face externe une couenne épidurale tandis que sa face interne est respectée.

Cet envahissement se fait par contiguité avec les ganglions périrachidiens atteints en une coulée passant par les trous de conjugaison. Cette coulée est disposée en croissant autour de l'axe spinal.

Au contact de la dure-mère envahie sur sa face externe par cette couenne épidurale, la moelle et les racines sont comprimées comme elles le seraient par une tumeur extradurale.

L'atteinte est localisée généralement au niveau cervical ou dorsal et se développe sur la hauteur de un ou plusieurs segments vertébraux.

Il s'agit beaucoup plus rarement d'une complication neurologique par atteinte osseuse.

- soit exceptionnellement, granulome se développant dans le corps vertébral, la prolifération passant latéralement par rapport au grand ligament postérieur infiltre la dure-mère ;

- soit plus souvent l'atteinte est secondaire à une prolifération issue des ganglions périrachidiens qui érodent le rebord latéral antérieur du corps vertébral entraînant tassement et luxation du rachis.

Quelque soit l'origine primaire ou secondaire de l'atteinte osseuse, elle provoque des désordres mécaniques qui peuvent être isolés, dominer le tableau ou s'associer à l'envahissement épidural conjuguant ainsi leurs effets pour comprimer moelle et racines.

CLINIQUE

Selon la statistique de Williams et ses collaborateurs en 1958, les complications neurologiques apparaissent dans 14% des maladies de Hodgkin.

Les complications radiculo-médullaires représentent 70% des complications neurologiques.

Dans 4/5 des cas, elles surviennent pendant le dernier quart de l'évolution de la maladie, et il est rarissime qu'elles soient révélatrices.

Les complications radiculo-médullaires ont une symptomatologie constituée de :

Au début

- Douleurs de plus en plus tenaces et précises de siège cervical, dorsal ou lombaire atteignant les membres et restant isolées pendant de longs mois (6 mois à 1 an). Elles correspondent aux adénopathies.

A cette phase, il n'existe aucun critère clinique et la radiographie du squelette est normale.

Plus tard.

- Plus ou moins brutalement se constitue une paraplégie.

Elle se constitue de quelques jours à un mois, parfois même d'emblée.

La paraplégie de la maladie de Hodgkin est de type spasmodique. Elle présente une séméiologie classique de paraplégie par compression avec toutefois quelques particularités propres.

Elle réalise le tableau d'une compression médullaire lente. Les signes dépendent du niveau de la compression :

- les lésions hautes entraînent une tétraplégie.

- les lésions basses un syndrome de la queue de cheval avec une séméiologie plus ou moins dissociée.

Enfin, elle présente une extrême sensibilité aux irradiations qui donnent de spectaculaires résultats.

En fait selon les cas :

Les complications radiculo-médullaires peuvent très exceptionnellement survenir d'emblée et révéler une maladie de Hodgkin. Quelques cas en ont été signalés dans la littérature. (Hutchinson en indique 4 cas).

La paraplégie peut se présenter soit en respectant l'intégrité osseuse du rachis, soit avec une atteinte osseuse (tassement ou luxation vertébrale).

Elles peuvent réaliser un syndrome radiculaire pur, suivi d'aucune paraplégie. (syndrome de la queue de cheval plus ou moins batard).

Il existe quelques cas d'infiltration de la face interne de la dure-mère (Dorothy Russela publie 2 cas, ainsi que la célèbre observation d'Urecchia et Goia en 1927).

Les investigations para-cliniques :

Examen du L.C.R.

Il montre un blocage manométrique complet ou incomplet, une dissociation albumino-cytologique avec une hyperprotéïnorachie.

Radiographie

Cliché standard :

Bien que les signes radiologiques soient en retard sur les signes cliniques, il montre une ostéolyse, très rarement un aspect de condensation.

On peut observer une vertèbre borgne par lyse d'un pédicule, une érosion du rebord vertébral antérieur très typique d'une lymphopathie maligne de voisinage (Croizat et collaborateurs). Le disque intervertébral est toujours respecté.

Myélographie :

La myélographie lipiodolée ou gazeuse détermine le niveau et l'étendue de la compression.

Lymphographie :

Elle permet d'explorer les ganglions profonds préarachidiens, d'assurer une surveillance par des contrôles de lymphographie ancienne par des abdomens sans préparation face, profil, 3/4 droit et gauche.

Elle s'impose dans les épидуритес hodgkiniennes isolées, alors que les vertèbres sont indemnes sur les radiographies standard.

Elle montre des ganglions hypertrophiés, irréguliers avec tatouages à gros grains typiques de la maladie de Hodgkin.

Lors du congrès international de radiologie à Rome en 1955 on a montré la possibilité d'établir un diagnostic différentiel entre plusieurs hémopathies par la lymphographie.

V. Bismuth, J.P. Desprez-Curely, Bourdon, en ont montré l'intérêt diagnostique, pronostique, thérapeutique et évolutif.

Elle est essentielle avant toute thérapeutique car elle seule permet d'apprécier l'étendue exacte de la maladie. Il est inutile d'énumérer ici les signes du diagnostic positif. Nous devons rappeler que cet examen comporte des limites car tous les territoires ganglionnaires ne sont pas normalement opacifiés ; tels les chaînes viscérales abdominales et les ganglions lombaires entre D. 11 et L. 2.

Elle présente un intérêt évolutif car les chaînes opacifiées le restent plusieurs mois, et l'on peut surveiller par de simples clichés l'évolution. Ceci a un intérêt dans les atteintes neurologiques pour contrôler l'efficacité de la thérapeutique, ce qui peut permettre d'agir avant un stade trop tardif.

En cas d'épidurite isolée, la lymphographie est l'examen complémentaire qui s'impose pour faire le diagnostic sans attendre l'examen histologique qui n'est pas toujours facile.

Autres formes :

Dans les localisations lombo-sacrées, il peut s'agir d'un syndrome radiculaire isolé (syndrome de la queue de cheval plus ou moins batard).

Dans les localisations plus hautes, il s'y associe des signes d'atteinte médullaire, à quelques rares exceptions près. (observation de EARST et LIGHTWOOD).

Quant aux infiltrats parenchymateux, ils sont rarissimes en dehors de la célèbre observation d'URE' HIA et GOIA.

Boudin, Castaigne et Leménager ont observé un tableau voisin du syndrome de Brown Séquard chez un malade atteint de Hodgkin, alors que les investigations para-cliniques infirmaient l'existence d'un blocage par infiltrat épidual.

Atteintes neurologiques non liées à une épidurite :

En dehors des atteintes neurologiques directement liées à un envahissement épidural comprenant la moelle et les racines, il existe des cas où aucun envahissement spécifique n'est trouvé. On parle alors de neuropathies para-hodgkiniennes ou aspécifiques. Plusieurs cas ont été réunis et étudiés en 1960 par GRAVELEAU, POURQUET et MORIN.

Il y a un type d'atteinte propre à la maladie de Hodgkin exceptionnellement rencontré dans les atteintes paranéoplasiques, ce sont les myélomalacies.

Enfin, il faut envisager les complications radiculo-médullaires dues aux agents thérapeutiques :

- Depuis les travaux de BONDUELLE (1958), ALAJOUANINE (1959), les myélites radiothérapiques sont bien connues.

- Plus récemment on a constaté l'action neurotoxique de certains agents chimiques utilisés dans le traitement des maladies de Hodgkin.

Myélopathies para-hodgkiniennes:

GRAVELEAU, POURQUET et MORIN définissent les manifestations neurologiques para-hodgkiniennes comme l'évolution de syndromes neurologiques d'expression variée touchant des sujets atteints de maladie de Hodgkin; à l'exclusion de manifestations dues aux granulomes épiduraux, à la thérapeutique ou à des lésions de nécrose d'origine vasculaire.

Il est certain que pour parler de lésions aspécifiques, il faut que les investigations biologiques et radiographiques soient négatives, mais en plus il faut disposer d'arguments anatomiques.

Ces réserves étant faites, les auteurs ont distingué 4 types anatomo-cliniques :

- Les neuropathies sensitives.
- Les neuropathies sensitivo-motrices (t. polynévrite).
- Les neuropathies motrices.
- Les myélites transverses.

I/ Les neuropathies sensitives :

GRAVELEAU publie 2 observations, l'une reconnue par lui-même, l'autre de SHAPIRO.

Le début est marqué par des troubles sensitifs subjectifs, avec ataxie et incoordination motrice des membres inférieurs. Objectivement, il y a des troubles de la sensibilité profonde avec une diminution des réflexes et une discrète atteinte motrice.

Le L.C.R. est normal, sans dissociation albumino-cytologique ni blocage manométrique.

Anatomiquement, on note une démyélinisation des cordons et des racines postérieurs.

Cette description touche 14 cas de syndrome paraneoplasique dont 2 sont des maladies de Hodgkin et les 12 autres touchent des malades atteints d'un épithélioma.

II/ Les neuropathies sensitivo-motrices (polyradiculo-névrites) :

L'auteur publie 2 observations évoquant 2 formes graves de polyradiculo-névrite chez des malades atteints d'une maladie de Hodgkin avec : quadriplégie flasque - abolition des réflexes ostéo-tendineux - troubles de la sensibilité superficielle.

Dans les 2 cas à l'autopsie, on ne trouve pas d'envahissement épidural granulomateux. Dans l'un on note une importante démyélinisation avec des infiltrats (lymphocytes, plasmocytes, histiocytes et polynucléaires).

L'évolution dans les 2 cas fut fatale et très rapide dès l'apparition des complications neurologiques.

III/ Les neuropathies motrices :

Il existe une seule observation, peu convaincante du reste, présentée dans la publication de GRAVELEAUX, POURQUET et MORIN.

Il s'agit d'une paraplégie spasmodique apparue chez un homme de 34 ans atteint d'une maladie de Hodgkin.

Cette paraplégie spasmodique est survenue brutalement sans troubles sensitifs préalables.

La vérification anatomique a montré une démyélinisation des cordons postérieurs et du faisceau pyramidal (plus discrète).

Des variantes existent cependant; les mêmes auteurs ont décrit le tableau d'une polyomyélite antérieure chronique chez un homme de 56 ans atteint d'un Hodgkin.

Les myélites d'irradiation :

Les accidents médullaires provoqués par la radiothérapie sont connus depuis longtemps (Albern 1941, Boden 1948, Bonduelle 1958, Alajouanine 1959).

Selon la statistique de Boden la dose d'irradiation intervient dans l'évolution d'une myélopathie post-radiothérapique.

On observe :

- des formes transitoires :

Ces formes sont précoces. Elles se manifestent par des troubles sensitifs principalement. Des paresthésies, des engourdissements, des sensations de chaud et froid sont observées. Il n'y a pas d'anomalie motrice. L'ensemble de l'examen neurologique est négatif sauf un signe de Lhermite qui est souvent trouvé.

- des formes progressives :

Elles sont en règle d'apparition plus tardive.

Le début est identique à la forme précédente mais il se complète d'une paraplégie qui a pour particularité une asymétrie dans le déficit moteur.

Dans ces myélites d'irradiation, les examens complémentaires montrent parfois une hyperprotéinorachie, mais il n'y a jamais de blocage manométrique du L.C.R.

Pronostic des myélites d'irradiation :

Le pronostic des myélites d'irradiation est très défavorable. L'évolution se termine toujours par un décès assez rapide.

Les myélomalacies :

Il s'agit de l'apparition en quelques jours chez un malade atteint d'une maladie de Hodgkin en général depuis plusieurs années, de troubles sensitifs subjectifs, puis d'une paraplégie de type flasque avec des troubles sphinctériens. On ne trouve aucun signe clinique ou radiologique de compression. A la vérification anatomique, il existe un foyer de myélomalacie segmentaire affectant la substance grise et les cordons latéraux.

Ces atteintes spécifiques de la maladie de Hodgkin ont une évolution rapidement mortelle. Leur pronostic est très sévère.

On pense que l'origine serait la compression de vaisseaux à destination médullaire, induisant ainsi des lésions

neurologiques irréversibles.

Troubles neurologiques engendrés par la chimiothérapie :

La vincaléucoblastine donne des incidents neurologiques assez fréquents; selon certains auteurs la dose totale nécessaire pour que surviennent ces incidents serait de 180 mg.

On note des douleurs musculaires fugaces (crampes, courbatures) cédant aux analgésiques mineurs, des paresthésies des membres (fourmillement et engourdissement). L'examen neurologique montre une aréflexie des réflexes ostéotendineux : les rotuliens et les achilléens sont abolis.

Dans quelques cas exceptionnels, il a été observé une paraplégie par polynévrite toxique.

Avec la vincristine, les accidents neurologiques sont plus fréquents et plus graves.

Il y a des troubles de la sensibilité subjective (paresthésies), mais de plus on observe des troubles de la motricité.

Un déficit moteur peut survenir entre la 3ème et la 10ème semaine de traitement. Les parésies sont symétriques avec une importante amyotrophie, les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis.

La poursuite du traitement peut entraîner l'apparition d'une paraplégie dans certains cas.

PRONOSTIC DES COMPLICATIONS RADICULO-MEDULLAIRES

L'apparition d'une compression médullaire rend le pronostic très défavorable à court terme.

Dans la statistique de Hutchinson, la plus longue survie est de 20 mois après le début du syndrome neurologique. Il s'agit donc d'une complication au pronostic très sévère.

Evolution et traitement

Les complications radiculo-médullaires ont une évolution faite de récédive à court terme, cf. Statistique de Williams.

Elles sont liées à la compression de la moelle, d'une ou de plusieurs racines par un granulome épidual.

Les examens doivent explorer, outre la sémiologie neurologique, l'os :

- radiographie du rachis, tomographies.

les ganglions prérachidiens :

Lymphographie par voie pédieuse avec clichés de contrôles ultérieurs.

la moelle en cas de souffrance nerveuse :

Etude du L.C.R. , manométrie, myélographie.

Le granulome épidual est très sensible à la radiothérapie. Cette grande sensibilité a même été proposée comme traitement d'épreuve.

Une radiothérapie intensive associée à la chimiothérapie permet une régression des signes en cas de souffrance.

La décompression neuro-chirurgicale s'impose d'urgence devant une compression médullaire, étant donné le risque d'aboutir rapidement à un syndrome de section médullaire irréversible.

IV - Observations et commentaires

L'étude d'observations du service de M.le Pr. Jean Bernard nous permettra de confronter des cas précis avec la description classique des complications radiculo-médullaires telles que nous les avons exposées dans le chapitre III.

Dans un commentaire qui suivra chaque observation, nous développerons les points qui nous paraissent susceptibles d'enrichir la description.

Nous présenterons 9 observations qui s'étalent sur environ les 10 dernières années.

Ces observations seront décrites d'une manière non exhaustive, nous limitant surtout aux aspects neurologiques.

Les complications radiculo-médullaires ont été décrites jusqu'ici par des neurologues essentiellement.

Nous tenterons, à propos des quelques observations, étudiées en milieu hématologique que nous présentons, d'ajouter quelques points à cette description.

- Observation n° 1

En Mars 1962, Monsieur l'abbé Michel B... ressent pour la première fois des algies cervico-bracchiales. On note à l'examen une douleur exquise au niveau des premières vertèbres dorsales et un cliché standard montre une anomalie de D2.

Un séjour à Berck est proposé. On effectue une biopsie vertébrale sur D2 qui, après l'examen histologique de la pièce, est interprétée comme un chondrome vertébral bénin. Simultanément, on fait 28 séances de radiothérapie sur D2.

En Mars 1963, il est pratiqué une arthrodèse de D4 à D6. Quelque temps après cette intervention, le malade souffre de costalgies.

En Mai 1963, il est constaté une hypoesthésie dans le territoire de C7-D1, ainsi qu'une altération radiologique de D1.

En Juillet 1963, devant l'aspect radiologique, la persistance d'algies et l'apparition d'une diminution de la force musculaire des membres supérieurs, il est fait une biopsie de D1 (2ème biopsie).

Le compte-rendu indique :

"Extension au tissu conjonctif périvertébral d'une maladie de Hodgkin avec ostéolyse de l'os voisin".

Il est fait un traitement orthopédique par le port d'une minerve plâtrée et une radiothérapie de D1 D5.

L'examen montre un état général très altéré.

- le cliché pulmonaire est anormal (opacités)
- les aires ganglionnaires sont totalement libres.

L'examen neurologique met en évidence une force musculaire normale aux membres inférieurs, mais diminuée aux membres supérieurs ; les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et il n'y a pas de signe de Babinski. A l'exploration de la sensibilité, on constate des douleurs violentes du cou, des épaules et des membres supérieurs.

En Décembre 1963, après un traitement par une radiothérapie localisée et des corticoïdes (soludécadron), les douleurs ont considérablement diminué, mais la force musculaire des membres supérieurs n'est guère améliorée. On commence une chimiothérapie par le Velbé.

Il part pour Berck où il reste jusqu'en Mars 1964. A son retour, l'aspect radiologique des lésions rachidiennes est inchangé.

En Août, il est hospitalisé dans le service du Professeur Jean Bernard, à l'hôpital Saint-Louis.

A l'entrée, la force musculaire est diminuée aux membres supérieurs ; il y a une hypoesthésie en bande dans le territoire de D1, une diminution des douleurs et une diminution de l'intensité des réflexes ostéo-tendineux aux membres supérieurs.

Une lymphographie montre un retard d'imprégnation des chaînes ganglionnaires en L2 L3.

Le malade est suivi régulièrement en consultation jusqu'en Février 1965 où une nouvelle hospitalisation intervient pour constater une grande stabilité sur le plan neurologique ; on poursuit une polychimiothérapie d'entretien.

En Mai 1965, des coupes tomographiques montrent un tassement en galette de D6.

Le 3 Novembre 1966, sur les clichés, on observe :

- en D7, une importante ostéolyse du corps vertébral réduit à une mince lamelle avec une déformation cunéiforme.
- en D8, une légère déformation du corps vertébral aux dépens du plateau supérieur légèrement concave.
- en D4 D6, on observe un remaniement discret de la structure.

En Octobre 1966, le malade n'a plus aucun traitement jusqu'en Mai 1967 où il reçoit du NATULAN.

En Octobre 1967, on pratique des séances de radiothérapie vertébrale associée à une chimiothérapie, bien que la maladie de Hodgkin soit au stade IV ; le malade mène une vie normale.

Le malade est revu en consultation en Mai 1968, un an après, il est sans traitement depuis Décembre 1967 et son état est aussi satisfaisant que possible. En Décembre 1969, le malade est toujours sans traitement ; il a une très grande activité et ne présente aucun signe ; il va très bien.

Commentaire :

Certains points de cette observation sont à noter.

L'atteinte neurologique est révélatrice de la lymphogranulomatose maligne chez un adulte jeune. Il existe une double localisation en D1 et D5, classique par leur niveau. Les vertèbres ont un aspect ostéolytique et leur atteinte est secondaire à une propagation de la maladie à partir des ganglions péri-rachidiens.

Les atteintes neurologiques révélatrices de la maladie de Hodgkin sont rarissimes selon la statistique de Williams.

Hutchinson publie 4 cas où elles précèdent la maladie.

Il se pose un problème de diagnostic devant l'apparition d'un syndrome radiculaire isolé dont la cause est une maladie de Hodgkin.

On constate dans cette observation qu'il a fallu un an et 2 biopsies pour poser le diagnostic, que le premier a été celui de chondrome vertébral bénin, ce qui était une erreur.

Il y a une grande difficulté d'interprétation histologique de l'os hodgekinien, malgré la suspicion, il faut parfois 2 ou 3 biopsies successives pour avoir des images typiques permettant de conclure.

Les anatomopathologistes sont très peu entraînés à ce diagnostic, étant donné la rareté de ces localisations.

Il faut donc répéter les biopsies pour parvenir à un bon diagnostic et connaître la grande difficulté d'interpréter l'histologie de l'os hodgekinien. Il ne faut pas se fier à une biopsie.

Une biopsie négative n'élimine en aucun cas le diagnostic de maladie de Hodgkin.

Le malade subit un traitement par radiothérapie localisée associée à une corticothérapie et suivie d'une chimiothérapie.

On remarque la précocité du traitement qui a été mis en oeuvre avant le stade de paraplégie, avec une longue survie.

Depuis 3 ans, le malade est sans traitement et depuis 5 ans il mène une vie pratiquement normale (sans récurrence), ce qui est tout à fait remarquable.

Classiquement, le pronostic d'une complication neurologique est défavorable. Nous avons vu précédemment que

dans la statistique de Hutchinson la survie la plus longue n'exède pas 20 mois après le début du syndrome neurologique. Ici, 7 ans après le début de l'atteinte neurologique le malade mène une vie normale.

On constate que traitée tôt et bien, une atteinte neurologique n'évolue pas forcément de façon défavorable.

- Observation n° 2

La maladie de Hodgkin de Madame H... âgée de 46 ans, a commencé en 1950 par la découverte d'une adénopathie cervicale basse et par des ganglions médiastinaux.

Cette découverte fut sanctionnée par une irradiation locale.

Depuis 1950, la malade a présenté 6 poussées; chacune d'elles fut traitée par radiothérapie locale, avec un résultat très satisfaisant à chaque fois.

En 1965, les complications neurologiques firent leur apparition.

Ces complications commencèrent par des douleurs dorsales de type radiculaire bas situées qui précéderent de peu l'apparition brutale du déficit moteur. Cette complication entraîne l'hospitalisation et l'intervention immédiate d'une neuro-chirurgie décompressive. On pratique une laminectomie au niveau de D.11 et de D 12.

Le compte-rendu opératoire indique que la moelle est comprimée par une "tumeur hodgkinienne".

Une irradiation localisée au niveau de D.11 fut associée à la neuro-chirurgie.

Les suites opératoires furent excellentes; la malade eut une bonne récupération de la marche.

Fin Février 1966, elle souffre de nouveau de douleurs dorsales, en D.2 et D.3 cette fois. Il survient une diminution importante de la force musculaire et un tableau de paraplégie spasmodique par compression est réalisé. La ponction lombaire montre un blocage manométrique à la manoeuvre de Queenkensteedt-Stookey; la myélographie, un arrêt du lipiodol en D.2 et D3. Une nouvelle laminectomie est alors effectuée. L'examen histologique affirme le diagnostic de granulome épidual.

A la suite de cette intervention, la malade est adressée dans le service du Professeur Jean Bernard.

A son entrée, en Avril 1966, l'examen neurologique montre :

- une diminution globale et symétrique de la force musculaire des membres inférieurs.
 - une hypertonie musculaire.
 - les réflexes ostéo-tendineux sont exagérés, vifs, polycinétiques diffus.
 - un signe de Babinski bilatéral.
- On entreprend une polychimiothérapie.

En Octobre 1966, la malade n'a pas encore récupérée l'usage de ses jambes.

L'ensemble de la maladie de Hodgkin semble stabilisé (pas de fièvre, pas de signes biologiques d'évolutivité).

Bien que la marche soit encore impossible, les signes de compression ont régressé.

L'examen neurologique montre :

- une diminution de la force musculaire des membres inférieurs.
- une hypertonie prédominant sur les extenseurs, plus nette à droite.
- le pied droit est en varus équin.
- les réflexes ostéo-tendineux ne sont pas abolis.
- il existe un signe de Babinski bilatéral.

La sensibilité superficielle est perturbée : Hypoesthésie de la face antérieure des 2 jambes et des orteils.

La sensibilité profonde également avec la perte du sens de position des orteils. Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

En Novembre 1967, après un an de traitement par une polychimiothérapie, la malade peut marcher à l'aide d'une canne.

Commentaire :

L'histoire de la maladie de Hodgkin de Madame H... montre que les complications radiculo-médullaires sont apparues tardivement, 15 ans après le début de la maladie.

Durant cette période, 6 poussées sont survenues, toutes suivies d'une rémission.

Il s'agit d'une coulée épidurale très étendue. Il a fallu intervenir chirurgicalement à deux reprises.

La première intervention est complétée par une radiothérapie qui n'empêche une récurrence à un autre niveau peu de temps après.

La seconde intervention est suivie d'une polychimiothérapie avec un meilleur résultat. La malade, un an après, est capable de marcher avec une canne.

Cette observation illustre l'intérêt de la polychimiothérapie dans le traitement des complications radiculo-médullaires.

- Observation n° 3

Début en Octobre 1963 de la maladie de Hodgkin de Madame Germaine D..., née en 1902, par la découverte de gros ganglions du creux inguinal droit. La lymphographie montre alors l'absence de ganglions profonds. On décide de faire une cobaltothérapie localisée au creux inguinal droit.

Au total, 30 séances de cobalt sont effectuées ; elles sont suivies d'une corticothérapie pendant un an.

En Septembre 1964, il apparaît une grosse adénopathie dans le creux axillaire gauche que l'on traite par une irradiation localisée à raison de 40 séances, associée à une corticothérapie au long cours.

En Mai 1966, on constate sur la numération formule sanguine une discrète polynucléose neutrophile avec hyperleucocytose ; la vitesse de sédimentation est à 25 la première heure et 64 la deuxième heure. On institue une chimiothérapie par le VELBE, à la dose de 10 mg, par mois. Cette thérapeutique est abandonnée en Août en raison d'un violent prurit ; 40 mg ont été administrés au total.

En Décembre 1966, apparaît la 4ème poussée de la maladie. Elle se manifeste par des adénopathies hypertrophiées et nombreuses du creux axillaire droit. 30 séances de cobalt sont faites et provoquent une amélioration peu de temps après.

Depuis le mois de Janvier 1967, il existe des lombalgies irradiant le long du trajet du nerf sciatique ; la situation est stable jusqu'en Mars 1967 où elle devient préoccupante avec des signes généraux :

- fièvre à 38°
- état général altéré
- amaigrissement de 10 kg.
- des douleurs abdominales, lombaires et sacrées, assez diffuses; un oedème du membre inférieur droit.

Il y a des signes biologiques d'évolutivité :

- vitesse de sédimentation à 58-81
- globules blancs à 27 000
- fibrine à 7 g 50

L'examen montre un point douloureux du rachis au niveau de la 8ème vertèbre dorsale. Il montre en outre :

- des troubles moteurs déficitaires du membre inférieur droit (le malade ne tient pas sur ses talons)

- une hypoesthésie en chaussettes

L'examen radiologique indique une scoliose, un remaniement de structure de D 12, limité à la destruction du pédicule droit.

- une absence d'injection ganglionnaire avec des images de sclérose lymphatique post-thérapeutique.

- il n'a pas été fait de PL, ni d'épreuve de Queeckensted-Stookey.

Devant l'apparition d'une complication neurologique, on adopte la conduite thérapeutique suivante :

- d'une part,

- une polychimiothérapie (Rufomycine - Thiotépa-Velbé - Natulan)

- d'autre part,

- on associe à cette polychimiothérapie une irradiation par télécobaltothérapie sur D 12.

Après un mois et demi de ce traitement, on constate que la marche est normale, qu'il n'y a plus de diminution de la force musculaire ; d'autre part, il y a une bonne tolérance hématologique du traitement.

En Octobre 1967, devant le bon résultat, on diminue la polychimiothérapie ; le malade a reçu au total environ 360 mg de Velbé.

Fin Janvier 1968, après cette amélioration, arrive une aggravation brusque du syndrome neurologique avec :

- une diminution de la force musculaire,
- une aréflexie,
- une diminution de la sensibilité,
- un réflexe cutané plantaire indifférent,

L'examen radiologique montre une lyse du pédicule droit de D 10 et un aspect concave du bord antérieur de D 12 sur les clichés de profil.

Devant l'aggravation des complications neurologiques, on modifie la polychimiothérapie ; on reprend le Natulan qui avait été abandonné fin Septembre 1967 et l'on ajoute ONCOVIN et CARYOLYSINE.

Au cours de l'année 1968, l'évolution est marquée par une amélioration constante de l'état général et en particulier sur le plan neurologique.

En Mars 1968, la marche est améliorée ; il existe toujours une aréflexie rotulienne droite et gauche, achilléenne droite.

Fin Avril 1968, il y a des progrès constants de la marche; elle ne souffre plus que de fourmillements de la pulpe des doigts.

On ne signale aucun incident jusqu'à la fin de l'année 1969 où la malade est vivante et la marche normale (la malade peut conduire elle-même son automobile).

Commentaire :

Cette observation est intéressante à certains égards. La localisation neurologique a lieu 4 ans après le début de la maladie de Hodgkin. Il s'agit d'un tableau d'englobement polyradiculaire batard. Il est précédé d'une longue période algique ; on remarque que le traitement constitué par une cobaltothérapie localisée au pédicule et une polychimiothérapie est mis en jeu avant que la paraplégie ne soit constituée.

On constate dans le cas de cette maladie une survie de 3 ans après la complication neurologique. Le pronostic d'une maladie de Hodgkin où survient une complication neurologique est habituellement mauvais à court terme. Comme nous l'avions déjà noté dans une précédente observation, nous constatons qu'il semble que le caractère grave de l'apparition d'une telle complication puisse être quelque peu nuancé si le traitement est commencé avant le stade de paraplégie constituée. Nous avons ici un exemple de survie de 3 ans dans de bonnes conditions.

Les moyens thérapeutiques utilisés ont été la cobaltothérapie et la polychimiothérapie. Ces moyens ont été satisfaisants. Les signes neurologiques ont régressé et il n'y a pas eu de récurrence.

- Observation n° 4

Monsieur R.L... , âgé de 48 ans souffre d'une maladie de Hodgkin depuis Janvier 1961. La première manifestation clinique a été l'apparition d'un ganglion isolé sus-claviculaire gauche.

Il consulte en Mars 1962. Une biopsie ganglionnaire est demandée. Elle affirme le diagnostic de lymphogranulomatose maligne. Devant ce ganglion isolé, on pratique un curage ganglionnaire le mois suivant. Il est à noter qu'aucune irradiation n'a lieu.

Après une rémission de 5 ans, il apparaît en Mai 1965 une poussée de la maladie caractérisée par la mise en évidence de ganglions médiastinaux et lombaires.

Il reçoit alors du VELBE à la dose de 10 mg par semaine ; ce traitement est suivi d'une nouvelle rémission.

En Juillet 1965, le malade est hospitalisé à l'hôpital Saint-Louis.

L'interrogatoire apprend que depuis Mars 1964 Monsieur L... souffre d'algies au niveau des fessiers qui s'aggravaient lors de mouvements du cou (flexion, inclinaison latérale droite de la tête); ces douleurs augmentent d'intensité avec le temps.

La maladie de Hodgkin est fébrile avec des signes inflammatoires très marqués, des ganglions très importants, en particulier médiastinaux et lombaires, refoulant le rein gauche.

Sur le plan neurologique, on note :

- une hypotonie des membres inférieurs ; une abolition des réflexes ostéo-tendineux ; une amyotrophie du quadriceps ; une force musculaire segmentaire relativement conservée (les genoux se dérobent à la marche); la sensibilité est normale ; le cutané plantaire en flexion.

- aux membres supérieurs, l'examen neurologique est normal.

Les clichés osseux ne montrent pas de modification des vertébrés.

La ponction lombaire montre un blocage complet du liquide céphalo-rachidien qui apparaît xanthochromique avec un syndrome de Froin. L'albumine est à 24 gr.

La myélographie montre un arrêt du lipiodol au niveau de L2, avec image de type arachnoïdite.

On interprète ce syndrome comme un engainement lent et progressif des racines dans une épidurite granulomateuse.

Un traitement double est mis en jeu associant une polychimiothérapie :
par semaine

- CARVOLISINE : 11 mg
- VINCRISTINE : 2,5 mg
- NATULAN : 180 mg

avec CORTANCYL, 70 mg, et une irradiation rachidienne centrée sur L2.

L'évolution ultérieure est marquée par la récupération de la marche. D'autre part, une amélioration partielle et transitoire de l'ensemble de la maladie de Hodgkin durant 6 mois, suivie d'une nouvelle aggravation (amaigrissement, fièvre, signes d'évolutivité) qui se termine par un décès en Janvier 1966.

Commentaire :

L'histoire de Monsieur L... soulève plusieurs remarques.

En Mars 1962, il est pratiqué un curetage ganglionnaire. Ce curetage est un moyen absolument inefficace ; le traitement chirurgical d'une maladie de Hodgkin est à proscrire ; ce n'est plus actuellement un traitement admis.

Il faut envisager la séméiologie particulière de cette atteinte neurologique. A ce propos, plusieurs hypothèses sont à considérer.

On peut éliminer l'hypothèse d'un syndrome paranéoplasique (cf. la thèse de Pourquet en 1960).

Il existe un blocage manométrique complet du L.C.R., un arrêt du lipiodol en L.2 à la myélographie avec image de type arachnoïdite.

Une myélite radiothérapique est aussi à éliminer, la séméiologie en étant différente. Mais surtout par le fait que notre malade n'a pas été irradié. Quant à des signes provoqués par la chimiothérapie, la sensibilité est normale et les investigations paracliniques sont perturbées.

Il ne s'agit pas d'une compression de type extradural engendrant une paraplégie spasmodique.

En effet, nous avons :

- une amyotrophie
- une aréflexie ostéo-tendineuse
- une hypotonie
- une sensibilité normale
- pas de signe de Babinski, ni trouble

sphinctérien.

- une conservation relative de la force musculaire aux membres inférieurs.

Il y a un contraste entre une force musculaire presque normale et une abolition totale des réflexes ostéo-tendineux.

Ce syndrome est interprété comme un engainement lent des racines par une épidurite granulomateuse.

L'existence d'une coulée lymphogranulomateuse est affirmée par le blocage manométrique du L.C.R. et l'arrêt du lipiodol en L.2 à la myélographie. La compression des racines provoque une perte des réflexes myostatiques par rupture de la boucle gamma.

Sherrington en 1923 a montré qu'après étirement

un muscle innervé développe une force supérieure à celle due à sa propre élasticité, tel qu'on peut l'observer sur ce muscle privé de son innervation.

Ce réflexe comprend deux temps : l'un maximal ou réflexe phasique, l'autre de maintien ou réflexe tonique.

Le récepteur responsable de ce réflexe est le fuseau neuro-musculaire. Ce fuseau est une fibre musculaire spéciale dont les extrémités sont striées mais dont la partie centrale contient un noyau ou la terminaison annulo-spirale s'enroule en hélice. On trouve à côté une terminaison en bouquet de rôle identique.

Cette terminaison par une fibre de gros diamètre efférente appelée fibre alpha est reliée au motoneurone alpha ; elle renseigne celui-ci sur l'étirement musculaire. Le motoneurone alpha répond par une voie afférente reliée à l'unité motrice en contractant la fibre musculaire.

Les fibres gamma ou fibres de petit diamètre assurent l'innervation motrice du fuseau neuro-musculaire.

HUNT et PUPPER ont constaté par expérience que si des fibres de petits diamètres sont activées pour un même étirement, la fréquence des décharges au niveau des fibres alpha est plus grande.

Cette fibre gamma est reliée à un neurone gamma qui est sous le contrôle de la formation réticulée.

Ce neurone gamma envoie par les fibres gamma des stimuli au fuseau neuro-musculaire qui le tiennent dans un état de tension, lequel répond par les fibres efférentes alpha ; l'activité de contrôle exercée en permanence sur le motoneurone alpha est appelée activité gamma.

Le circuit représenté par une fibre de petit diamètre ou fibre gamma reliant le motoneurone gamma au fuseau neuro-musculaire d'une part, et la fibre de gros diamètre ou fibre alpha reliant la terminaison annulo-spirale ou moto-neurone alpha d'autre part, s'appelle boucle gamma.

Dans notre observation, il y a une perte du réflexe myotatique, bien que la force musculaire soit pratiquement normale. On peut penser qu'il s'agit d'une rupture de la boucle gamma, indiquant ainsi la finesse de l'atteinte.

Nous avons éliminé une compression au début en rappelant les signes ; il en est de même en considérant 2 autres syndromes.

Les signes d'une atteinte du filum terminal serait :

- des troubles sensitifs pelviens.
- des réflexes ostéo-tendineux normaux ou

vifs; or, il y a une aréflexie totale.

- une très importante amyotrophie ; elle n'est que très modérée.

Une polyradiculonévrite provoquerait un tableau clinique plus proche, sauf des R.O.T. diminués mais non abolis, une topographie plus précise, et une hypotonie moins nette.

Nous avons une perte du réflexe myotatique avec dérobement des jambes, bien que la force musculaire soit normale. Ceci correspond à une section de l'arc réflexe par lésion élective des fibres gamma ou fibres de petit diamètre qui commandent la motricité du fuseau neuromusculaire.

Au total, tout ceci permet de conclure à un processus lent d'engainement des nerfs par une épидурite diffuse prouvée par le blocage du L.C.R.

- Observation n° 5

Monsieur Christian Le M..., âgé de 45 ans, est hospitalisé pour des ganglions sus-claviculaires droits et médiastinaux fin Janvier 1962 à l'Hôpital Saint-Louis.

Le début des troubles remonteraient à un an plus tôt. A l'entrée le 23+1/62, on constate, outre les adénopathies, une sérologie positive de syphilis.

On soigne cette première poussée de la maladie de Hodgkin par une radiothérapie localisée pendant deux mois avec un résultat satisfaisant.

A cette époque, les radiographies du rachis sont strictement normales.

L'irradiation est suivie d'une corticothérapie par le Cortancyl, à raison de 20 mg par jour.

Le Cortancyl est arrêté fin Septembre 1962 ; le malade a pris 3 kg 500 ; il signale de violentes lombalgies.

Fin Décembre 1962, des nausées et des vomissements apparaissent ; l'examen physique montre l'existence d'un volumineux ganglion du creux axillaire droit, et l'état général est médiocre.

Une nouvelle radiothérapie est faite à partir de Janvier 1963. Deux mois plus tard, elle est arrêtée et suivie par une chimiothérapie composée de Velbé (10 mg par semaine) et de Chloraminophène/

La plyphimiothérapie est poursuivie pendant toute l'année 1964. En Novembre 1964, le malade refuse une lymphographie demandée pour un bilan. Pendant toute l'année 1964 il a reçu 100 mg de Velbé.

Le 24 Juillet 1965, Monsieur Le M... est à nouveau hospitalisé à Saint-Louis.

A l'entrée, son état général est très altéré. On apprend qu'il souffre de douleurs dorsales depuis environ six mois. Une radiographie du rachis dorsal faite en Avril a montré au niveau de D9 des lésions d'ostéolyse avec un aspect cunéiforme et une sub-luxation en arrière de la vertèbre.

D'une part, il existe des signes inflammatoires intenses, une énorme lésion pleuro-pulmonaire du segment apical du lobe supérieur gauche de type excavé,

D'autre part, une complication neurologique avec :

1°) des douleurs dorsales qui existent depuis

plusieurs mois dont l'intensité est progressive (le 24 Juin il est obligé de se coucher).

2°) L'effondrement de D9 sur les clichés qui est sub-luxée en arrière.

3°) Une paraplégie spasmodique apparue brutalement le 14 Juillet.

L'examen neurologique montre :

- La force musculaire dit diminuée globalement aux membres inférieurs ; la marche est impossible depuis quinze jours.

L'étude de la coordination ne montre aucune anomalie.

- La sensibilité :

- superficielle : Tact protopathique et épicritique ; sensibilité thermique et douloureuse sont normales.

- profonde : le sens de position et de déplacement des segments est normal.

- les réflexes :

- musculaires : ils sont normaux aux membres supérieurs.

ils sont vifs, polycinétiques, diffusés aux membres inférieurs.

- cutanés : il y a un signe de Babinski bilatéral.

- Le tonus : il y a une hypertonie des muscles des membres inférieurs.

en outre, il existe des troubles sphinctériens avec une discrète amyotrophie quadricipitale. L'apparition de réflexes de défense depuis quarante-huit heures entraîne le passage immédiat en neuro-chirurgie pour une laminectomie.

Cette intervention est faite le 26 Juillet 1965 (Dr. LANDAU, hôpital de la Pitié).

Le compte-rendu opératoire indique :

"Laminectomie de D7 à D10 élargie jusqu'aux articulaires, importante coenne épidurale en fourreau qui se prolonge latéralement et en avant. Libération du fourreau dural et des racines".

Les suites opératoires furent simples avec une bonne récupération de la force musculaire des membres inférieurs et reprise de la marche.

Le 12 Août 1965, de retour de la Pitié, l'examen neurologique montre une force musculaire toujours diminuée aux membres inférieurs, normale aux membres supérieurs. Le tonus est normal. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs. Mais il n'y a plus de signe de Babinski.

L'exploration de la sensibilité est normale. Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Par contre, il existe une paralysie du VII gauche depuis le 14 Juillet.

Par ailleurs, l'état général n'est pas fameux ; la cachexie est telle que l'on ne peut pas voir s'il existe une amyotrophie. Par ailleurs, vomique vidant la cavité pulmonaire gauche.

La maladie de Hodgkin est au stade IV ; on discute de l'opportunité d'une irradiation localisée, associée à la caryolysine ou d'une polychimiothérapie. Finalement, on choisit de faire cette dernière malgré la pauvreté de la moelle, étant donné l'importance des atteintes épidurales dorsales et supérieures puisqu'il existe une paralysie du VII gauche.

La polychimiothérapie isolée est accompagnée d'une rééducation de la marche.

En Septembre 1965, le malade marche avec des cannes. On note des troubles trophiques des membres inférieurs avec froideur des extrémités.

Fin Octobre, le malade est hospitalisé. La force musculaire est encore légèrement diminuée ; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis ainsi que les réflexes bicipitaux, tricipaux, stylo-radial et cubital. Les réflexes cutanés sont normaux. Il y a un syndrome de Claude Bernard Horner gauche.

Le 15 Décembre 1965, la paralysie du VII a disparu, la marche est possible sans canne.

Décès au printemps 1966.

Commentaire

L'histoire de Monsieur We... illustre la description classique d'une complication neurologique survenant au cours d'une maladie de Hodgkin évoluant depuis trois ans.

En effet, la complication survient environ dans le dernier quart de la maladie (cf. statistique de WILLIAMS).

Elle est précédé d'une longue phase algique de six mois dont l'intensité devient extrême à l'approche de la paraplégie, laquelle survient brutalement. Elle est de type spasmodique par compression, ce qui est habituel.

La laminectomie confirme l'existence d'une couenne épidurale étendue de D7 à D9 qui associe ces effets à ceux d'une luxation vertébrale en D9.

L'évolution est fatale, confirmant le pronostic classiquement défavorable.

On remarquera que le traitement a été effectué alors que la paraplégie est déjà constituée.

- Observation n° 6 -

En Mai 1965, Monsieur Henri M..., âgé de 46 ans, est hospitalisé dans le service du Professeur Jean Bernard.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Début apparent de la lymphogranulomatose maligne en Octobre 1962 par une adénopathie cervicale isolée.

Premier traitement en Mars 1964 : VELBE et irradiation des aires cervicales. Deux mois plus tôt, bien qu'il y eut des adénopathies cervicales bilatérales le malade avait refusé une biopsie ganglionnaire.

Bons résultats du traitement.

A l'entrée

Le malade a reçu 350 mg de VELBE. Il souffre depuis peu de fourmillements dans les deux membres supérieurs lorsqu'il penche la tête en avant.

L'examen neurologique est rigoureusement normal..

Les clichés osseux standards du rachis cervical et les tomographies du rachis cervical sont strictement normaux.

L'épreuve de Queckensted-Stookey ne montre pas de blocage manométrique. L'albuminorachie est à 0,40.

Il n'y a pas signe neurologique sous-jacent.

En Juillet 1965, la myélographie gazeuse est normale.

On décide finalement la simple poursuite de la chimiothérapie.

Les paresthésies ont diminuées en Septembre 1965 pour disparaître totalement fin Avril 1968 ; par ailleurs, le malade va tout à fait bien.

Commentaire

L'histoire de Monsieur M... nous montre l'apparition de paresthésie trois ans après le début de la maladie.

Ces troubles surviennent après l'administration d'une dose totale de 340 mg de Velbé. On peut penser qu'ils ne sont pas étrangers à cette thérapeutique puisque l'on sait que la vincaléucoblastine est parfois responsable d'aréflexie rotulienne et de troubles de la sensibilité.

Cependant, la poursuite de la chimiothérapie a vu disparaître ces incidents sans aucune suite, les investigations para-cliniques étant normales.

- Observation n° 7

La maladie de Hodgkin de Mademoiselle H. C..., âgée de 30 ans, a commencé par la découverte d'une adénopathie sus-claviculaire gauche en Avril 1966.

Une biopsie-exérèse avec curage ganglionnaire cervico-médiastinale gauche est effectuée en Juin 1966. Son examen histologique permet de poser le diagnostic.

Cette cure chirurgicale est suivie du 13 au 19 Août 1966 de séances de cobaltothérapie à la dose de 4 500 rads à gauche et de 3 500 rads à droite.

Il apparaît en Décembre 1966 une laryngite avec dysphonie qui est mise sur le compte de la cobaltothérapie.

En Avril 1967, la malade est hospitalisée pour la première fois dans le service du Professeur Jean Bernard à l'hôpital Saint-Louis où il est pratiquée une première lymphographie qui montre un aspect suspect du groupe ganglionnaire iliaque primitif le plus haut situé à droite. On fait une cobaltothérapie à la dose de 4 500 rads et 3 500 suivie d'une polychimiothérapie début Mai 1967 selon le schéma H 4 66 : Velbé, Thiotépa et Rufochromomycine. Ce traitement sur un Hodgkin au stade (I A) entraîne un bon résultat. En Juillet 1967, en raison d'une intolérance hématologique, on modifie la polychimiothérapie. Du fait de l'état stationnaire, la malade retourne en province où elle reste jusqu'en Mars 1968.

A cette date, elle est transférée à l'hôpital Saint-Louis. On apprend que depuis Novembre 1967 est apparu un syndrome de Brown séquars. En effet, à cette époque, sont survenus des troubles de la marche avec un déficit sensitivo-moteur du membre inférieur droit (paralysie du sciatique poplité externe droit et du crural). Il existe un signe de Babinski unilatéral droit. La myélographie lipiodolée pratiquée en Janvier 1968 est normale. Aucun traitement n'est effectué sur cette atteinte médullaire.

En Février 1968, apparaissent des signes sensitifs du membre inférieur gauche qui complètent le tableau.

La radiographie du rachis est strictement normale. Une nouvelle myélographie faite avant le transfert à Paris montre un ralentissement du lipiodol en D7 et D8. Il est conclu à la probabilité d'un infiltrat épidual.

A l'entrée le 13 Mars 1968, il y a des algies violentes du flanc droit irradiantes à l'arcade crurale.

L'examen neurologique montre une zone de dysesthésie en ceinture au niveau de D8 ; d'autre part, une

paraplégie en train de se constituer, des réflexes ostéo-tendineux vifs, polycinétiques et diffus. La force musculaire est normale aux membres supérieurs; elle est diminuée au membre inférieur gauche ; à droite, on ne peut l'apprécier du fait d'un plâtre.

Cet état entraîne une irradiation d'urgence sur D7, D8, D4 et D10, associée à une corticothérapie.

Le 15 Avril 1968, il existe toujours des douleurs qui sont de type radiculaire.

La marche est possible avec des béquilles ; la force musculaire est améliorée aux membres inférieurs; les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, polycinétiques ; il existe une spasticité importante, apparition de froid glacial des membres inférieurs. L'irradiation rachidienne est terminée.

Le 22 Mai 1968, la malade est hospitalisée pour une paraplégie majeure.

A son entrée l'examen neurologique montre :

- Clonus de la rotule à droite
- Hypotonie des membres inférieurs
- Diminution de la force musculaire des membres (seuls quelques mouvements sur le plan du lit sont possibles ; il existe des escarres fessières).
- Signe de Babinski à gauche (à droite il n'est pas recherché à cause d'un plâtre).
- Hypoesthésie globale

Le 25 Mai, une myélographie lipiodolée montre qu'il n'y a pas de blocage.

Devant cet état, on décide le transfert à l'hôpital de la Pitié dans un service de neurochirurgie.

A son arrivée, on constate :

- un signe de Babinski bilatéral
- des troubles sensitifs superficiels à tous les modes bilatéraux et prédominants à gauche, remontant jusqu'à D7 et D8.
- déficit et amyotrophie discrète des membres supérieurs.
- Aréflexie totale jusqu'à D7 D8.

La myélographie gazeuse est normale. Par ailleurs, il existe des frissons, une fièvre importante avec une

infection urinaire. Le décès survient par un collapsus irréversible.

La vérification anatomique montre un espace épidural normal. Il n'y avait donc pas de compression médullaire.

Il est conclu à une myélite d'irradiation.

Commentaire

Cette observation montre que les complications radiculo-médullaires sont survenues un an et demi après la découverte de la maladie de Hodgkin. C'est un délai d'apparition classique (cf. Hutchinson). Un traitement chirurgical par curage ganglionnaire a été fait en Juin 1966. Comme nous l'avons déjà vu, il s'agit d'un traitement périmé qui n'est plus employé actuellement.

L'irradiation est effectuée cinq mois après les premiers signes alors qu'une paraplégie se constitue. Cette irradiation localisée n'empêche pas la paraplégie de se compléter deux mois plus tard. La malade décède peu après.

La vérification anatomique montre un espace épidural normal. Un problème de diagnostic se pose.

On envisage l'hypothèse d'un granulome épidural disparu par l'action de la radiothérapie. La myélographie lipiodolée de Février 1968 montre un obstacle en D7, D8. Elle confirmerait cette hypothèse.

Mais la vérification anatomique montrant l'intégrité de l'espace épidural fait conclure à une myélite d'irradiation étant donné d'autre part le contexte clinique et thérapeutique.

- Observation n° 8

Monsieur T..., âgé de 32 ans, souffre d'une maladie de Hodgkin qui évolue depuis 4 ans.

En effet, le début apparent de la maladie remonte à Août 1966. Il présente alors des adénopathies axillaire gauche et sus-claviculaire. La biopsie qui est faite n'est pas probante.

Toutefois, on effectue une cobaltothérapie à la dose de 4 500 rads sur la région sus-claviculaire, et 4 650 rads sur la région poumons-médiastin.

En Décembre 1966, il apparaît une tumeur épidydimotesticulaire. L'examen histologique révèle l'existence de cellules de Stenberg, de cellules réticulaires et de volumineuses cellules à cytoplasme clair. Il s'agissait d'une localisation testiculaire d'un Hodgkin. Le malade est vu en Février 1967 pour des douleurs iliaques droites ; il est fait une radiothérapie de principe :

- un champ lombo-sacré
- deux champs inguinaux droit et gauche

En Mars 1967, le malade revu en consultation souffre de douleurs du rachis et de la région lombaire. En outre, il présente une adénopathie axillaire gauche.

La radiographie du rachis est normale; l'examen neurologique montre que les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux quatre membres. Il n'y a ni signe de Babinski, ni troubles sphinctériens.

Au total, devant cette symptomatologie réduite à des douleurs lombaires et une vivacité des réflexes ostéo-tendineux on traite d'une part les douleurs qui sont intenses par le Dolosal, d'autre part la maladie par une polychimiothérapie comprenant : Velbé- Thiotépa - Natulan. La lymphographie montre des lacunes des chaînes lombo-sacrées.

Fin Mars 1967, les douleurs lombaires persistent et on voit en D 10 D 11 un aspect ostéolytique des vertèbres. La polychimiothérapie modifiée en Mai 1967 est poursuivie jusqu'au 12 Juin.

Le malade est revu en consultation ; la situation paraît stable. Décembre 1967 ; la polychimiothérapie qui avait été reprise fin Juin est continuée.

En Janvier 1968, on note une fièvre avec des douleurs dorsales basses très intenses sans aucun signe

neurologique à l'examen.

Le contrôle de lymphographie ne montre aucun aspect nouveau, sauf une diminution du volume ganglionnaire droit trop bas pour correspondre à D 11.

Fin Juin 1968, les douleurs lombaires sont d'intensité croissante; la polychimiothérapie est arrêtée.

Le 15 Juillet, il survient une douleur lombaire très violente; elle est suivie dans les quarante-huit heures d'une paraplégie spasmodique par compression.

A l'examen, on observe un signe de Babinski bilatéral, des troubles sphinctériens, des réflexes ostéo-tendineux vifs, diffus, polycinétiques, aux membres inférieurs, surtout à droite.

La ponction lombaire montre un blocage manométrique complet ; la myélographie lipiodolée, un arrêt du produit de contraste en dent de peigne au bord supérieur de D 10.

Le malade est alors transféré d'urgence dans un service de neuro-chirurgie (H. La Salpêtrière) où est pratiquée une laminectomie sur D 10 , D 11.

Le compte-rendu opératoire indique :

"Malformation épидurale épaisse de 1 cm devant l'interligne D 10, D 11, étendue de D 9 à D 12".

Les suites opératoires sont marquées par la persistance de violentes douleurs lombaires; malgré une rééducation intensive les progrès de la marche sont peu satisfaisants.

Commentaire

La maladie de Hodgkin de Monsieur F... est découverte par l'examen histologique d'une localisation épidydimotesticulaire.

Il s'agit d'un mode de début assez rare. Cette localisation est suivie deux ans plus tard d'une localisation radiculo-médullaire.

Ce malade présente des atteintes polyviscérales.

L'évolution des complications radiculo-médullaires est classique.

Une longue période algique entrecoupée de rémissions précède l'installation d'une paraplégie de type compression.

Le compte-rendu opératoire atteste l'existence d'une coulée épidurale. On notera que les signes radiologiques ont précédé la clinique de plus d'un an, ce qui est rare.

Le malade a subi une neuro-chirurgie libératrice par laminectomie; il semble que les résultats ont été assez médiocres à ce jour.

- Observation n° 9

Les premières manifestations de la maladie de Hodgkin de Mademoiselle Claudine T... , âgée de 16 ans, ont été des douleurs de type sciatique irradiantes au membre inférieur gauche. Chaque soir en rentrant du cours elle ressentait de violentes douleurs calmées par l'aspirine. On a observé chez elle une gastrite due à l'aspirine.

En Mai 1965, on note une fièvre vespérale à 39; peu après apparaît un ganglion dans le creux inguinal droit de la taille d'un marron, dur et mobile. Une biopsie permet alors d'affirmer le diagnostic de la maladie. Une lymphographie montre l'atteinte des ganglions lombo-aortiques. La chimiothérapie entreprise entraîne en particulier une disparition rapide de la sciatalgie.

En Novembre 1965, la radiothérapie est associée à la Cariblysine et au Cortancyl. En Mars 1966, on poursuit la chimiothérapie par du Velbé.

Jusque fin Décembre 1966 l'évolution est stable; à cette date il y a une aggravation de l'ensemble de la maladie (prurit, asthénie, douleurs dans les jambes). On modifie la chimiothérapie en Mars 1967 en remplaçant le Velbé par de l'Endoxan qui est très mal supporté. Huit jours plus tard, on revient au Velbé, jusqu'en Juillet 1967. Ensuite, on donne un traitement d'entretien par Natulan et Chloraminophène.

Fin Décembre 1967, il réapparaît des douleurs intenses de type sciatique, cette fois-ci localisées au membre inférieur droit. La marche devient impossible. Deux mois plus tard, il y a une nouvelle poussée de la maladie de Hodgkin marquée par les ganglions de la chaîne jugulo carotidienne droite avec des signes généraux (asthénie, fièvre, vomissements).

On traite cette poussée par une polychimiothérapie composée de Velbé, Thiotépa, Rufochrompycine. Cette thérapeutique a surtout effet d'entraîner une leucopénie ; elle est impuissante à réduire la sémiologie qui reste inchangée (algie de la jambe droite, paralysie du membre inférieur gauche, fièvre vespérale).

Le 15 Mai 1968, la malade est hospitalisée dans le service du Professeur Jean Bernard à l'hôpital Saint-Louis. D'une part, elle présente un gros ganglion du creux axillaire droit ; d'autre part, une paraplégie s'est installée progressivement.

L'examen neurologique montre que la force musculaire est diminuée surtout sur les quadriceps, moins sur l'extenseur propre du gros orteil. La sensibilité superficielle est diminuée globalement à gauche avec hypoesthésie ; la sensibilité profonde est normale. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. Les réflexes cutanés sont normaux ; les ostéotendineux montrent une abolition des achilléens. La P.L. montre :

- absence de blocage manométrique
- 5,5 éléments
- 0,55 g d'albumine

On décide le passage dans un service de neuro-chirurgie où l'on pose le diagnostic de neuropathie périphérique motrice. Une myélographie lipiodolée montre des coulées d'épidurite de D8 à L 5 englobant en bas le cul de sac. Celui-ci n'est visible que jusque L5 alors que normalement il est visible jusqu'à S 2.

Il est décidé une cobaltothérapie localisée qui est pratiquée en province sans grand succès.

Décès en Décembre 1968.

Commentaire

L'histoire de cette malade montre un aspect original du mode de début de la maladie. La première manifestation de la maladie est une névralgie sciatique qui est restée isolée plusieurs mois ; cette douleur était calmée par l'aspirine qui, par un usage prolongé, a entraîné une gastrite. Mais les douleurs disparurent totalement après le début de la chimiothérapie.

L'intérêt de ce point est qu'il s'agit d'une atteinte neurologique révélatrice de la maladie. On notera la place de la lymphographie qui aurait probablement permis un diagnostic plus précoce sans avoir attendu l'apparition d'une adénopathie inguinale dont la biopsie a affirmé l'existence d'une maladie de Hodgkin.

L'action de la chimiothérapie sur la disparition de la douleur est notable puisque celle-ci a entraîné un soulagement rapide.

A la suite de cette névralgie inaugurale, la malade présente après trois ans d'évolution une seconde atteinte neurologique. Une paraplégie se constitue rapidement. Le niveau de la compression est en L5; selon Weill 1931 les compressions lombaires ne représenteraient que 4 % des cas.

Après une cobaltothérapie localisée, il y a un décès rapide ; nous constatons que la paraplégie était constituée lorsque l'on est intervenu. Il y a donc intérêt à intervenir le plus tôt possible et pour cela surveiller ces malades sur le plan neurologique. On peut opposer ce cas à l'observation n° 3 où la paraplégie a été évitée par un traitement précoce au stade de souffrance. Une survie a été possible sans récédive depuis trois ans.

V - Synthèse des points nouveaux apportés à la description classique par les observations précédentes :

Les observations que nous avons présentées, nous ont permis de noter un certain nombre de points qui ont été exposés dans chaque commentaire.

Nous réunirons dans ce chapitre ces points nouveaux susceptibles d'enrichir la description des complications radiculo-médullaires.

A) Difficultés du diagnostic des formes neurologiques révélatrices avec atteinte osseuse :

Ces formes neurologiques révélatrices sont tout à fait exceptionnelles ; il est classique que les complications radiculo-médullaires sont tardives, pour la plupart des auteurs 3 à 5 ans.

Au cours de cette étude, nous avons présenté deux cas (obs. n° 1 et n° 9) où il s'agit d'une atteinte neurologique révélatrice comme première manifestation de la maladie de Hodgkin. On a remarqué que le premier diagnostic posé dans l'observation n° 1 fut celui de chondrome vertébral bénin à la suite d'une première biopsie osseuse ce qui était une erreur énorme puisqu'il s'agissait d'une maladie de Hodgkin et qu'il fallut attendre un an et une deuxième biopsie pour établir un diagnostic exact. L'interprétation histologique et radiologique de l'os hodgkinien est très difficile. D'autre part, les anatomo-pathologistes sont très peu habitués à en voir étant donné leur rareté.

Il faut donc savoir qu'une biopsie osseuse négative ne permet pas d'éliminer formellement le diagnostic de maladie de Hodgkin.

B) Pronostic

Le pronostic des complications radiculo-médullaires est très sévère. Nous avons déjà indiqué que, selon la statistique de Hutchinson en 1960, la plus longue survie n'excède pas 20 mois après l'apparition de ces complications.

Nous constatons dans plusieurs observations qu'une survie durable est possible si un traitement cohérent est entrepris à un stade précoce. Le décès survient dans les délais classiques lorsque le traitement est fait quand la paraplégie est installée.

Dans l'obs. n° 1, la survie a dépassé cinq ans, dans de bonnes conditions. Le traitement est fait à un stade neurologique précoce. Il en est de même de l'obs. n° 3 où plusieurs années après les complications neurologiques la malade conduit elle-même son automobile.

Dans le cas d'un traitement mis en jeu, lorsque la paraplégie est installée (obs. n° 5 et n° 9), on constate toujours un décès en quelques mois.

L'élément le plus important du traitement est sa précocité ; il faut prévenir l'apparition d'une paraplégie par une irradiation précoce de l'axe spinal.

Ceci débouche donc sur la nécessité absolue de réaliser une prophylaxie basée sur un diagnostic précoce par une surveillance clinique, biologique et radiologique du Hodgkin traité.

C) Prophylaxie :

Comme nous venons de le voir, le traitement des complications radiculo-médullaires a tout avantage à être le plus précoce possible. Une prophylaxie a donc besoin d'être instituée pour agir, avant que ne survienne une souffrance neurologique.

La sémiologie minimum permettant d'entreprendre une cobaltothérapie associée à une chimiothérapie devra indiquer une localisation de l'atteinte.

Soit par la clinique :

- douleurs perçues dans les antécédents ou provoquées par la percussion des apophyses épineuses vertébrales.
- déformation du rachis à l'inspection.
- examen neurologique montrant des anomalies.

Soit par la radio : tout en sachant l'habituel retard des signes radiologiques sur les autres signes.

- clichés de face et de profil du rachis, montrant une lyse localisée, précisant ainsi le niveau.
- tomographies du rachis au moindre doute.

Soit par la myélographie : elle montrera un retard à l'élimination ou un arrêt du produit de contraste.

Ces signes sont isolés ou associés.

Ces divers moyens peuvent permettre de déterminer le niveau d'une souffrance isolée pour entreprendre immédiatement une radiothérapie dès que celui-ci l'est grossièrement.

D) Modalités de surveillance du Hodgkin traité :

Une surveillance neurologique périodique du Hodgkin traitée sera exercée par différents moyens :

Clinique :

Signes fonctionnels :

Recherches de douleurs dans les antécédents en précisant la topographie, la durée, l'intensité et la périodicité.

Signes physiques :

Inspection du rachis à la recherche d'une déformation.

Palpation des apophyses épineuses.

Percussion des apophyses épineuses à la recherche d'une douleur provoquée.

Examen neurologique.

Biologique :

Etude périodique de la V.S.

Fibrine

Fer sérique

Electrophorèse des protéines

Radiologique :

On pratiquera des examens radiologiques systématiques périodiques du rachis recherchant une lyse localisée déterminant le niveau de l'atteinte:

- clichés de face, de profil, de 3/4.
- tomographies du rachis au moindre doute.

Les ganglions profonds prérachidiens sont explorés par lymphographie par voie pédieuse ; des examens de contrôle de ces lymphographies anciennes seront faits par des clichés d'abdomen sans préparation.

Le meilleur traitement des complications radiculo-médullaires, c'est leur prévention par une irradiation précoce de l'axe.

E) Sémiologie :

Les complications radiculo-médullaires se manifestent par des douleurs radiculaires suivies d'une paraplégie spasmodique par compression due à un granulome épidual.

Dans l'observation n°4 il s'agit d'une sémiologie différente.

Il y a une abolition des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs qui contraste totalement avec une relative conservation de la force musculaire.

Par ailleurs, on note une hypotonie, une sensibilité normale, sans signe de Babinski et sans trouble sphinctérien.

La myélographie montre un arrêt du lipiodol face à L2 avec une image de type arachnoïdite.

La ponction lombaire indique un blocage manométrique avec dissociation albumino-cytologique.

Il s'agit ici d'une épidurite diffuse englobant les racines qui provoque par une compression de celles-ci une rupture de l'arc réflexe appelé boucle Gamma par une destruction élective des fibres de petit diamètre.

La rupture de cet arc réflexe entraîne une perte du réflexe myotatique.

F) Modalités thérapeutiques :

Les observations présentées nous ont permis de constater la conduite thérapeutique suivante.

Les moyens thérapeutiques se classent en :

- chimiothérapie, en règle polychimiothérapie.
- radiothérapie (irradiation de préférence en haute énergie).
- décompression neurochirurgicale par laminectomie ou mieux abord antéro-externe du corps vertébral.

La mise en jeu de ces moyens a avantage à être prophylactique, comme nous l'avons vu, et consiste alors en la chimiothérapie ou l'irradiation des adénopathies profondes et des localisations vertébrales.

Les localisations ostéoblastiques seraient plus sensibles à l'irradiation que les localisations ostéolytiques.

Une surveillance rigoureuse, clinique et radiologique, permet de diminuer la survenue des complications neurologiques proprement dites.

Devant une souffrance neurologique, compression médullaire ou de la queue de cheval, l'indication d'une irradiation de la compression associée à une vigoureuse polychimiothérapie est impérative et urgente pratiquement, quel que soit le tableau neurologique réalisé.

Par contre, un geste chirurgical doit être discuté avec beaucoup de nuances.

Les limites de la neurochirurgie doivent être connues :

- impossibilité de la cure complète d'une compression en virole sur plusieurs segments.
- danger de luxation vertébrale après laminectomie.
- surtout, risque de voir la paraplégie se compléter lors de l'acte chirurgical.

Mais la gravité de l'évolution de certaines compressions aboutissant rapidement à un syndrome de section médullaire irréversible constitue un argument pour une décompression neurochirurgicale immédiate.

Pratiquement, on aura tendance à poser une indication neuro-chirurgicale immédiate devant une compression médullaire pour ou avec une luxation vertébrale ou une dislocation osseuse.

Dans les autres tableaux de compression médullaire, on a le droit de tenter pendant quelques jours une association chimiothérapie-irradiation qui, dans bien des cas, entraîne à elle seule une bonne régression des troubles et évitera l'intervention.

Devant une souffrance radiculaire, l'indication neuro-chirurgicale sera encore plus exceptionnelle et ne pourra être posée que devant l'échec d'une association irradiation chimiothérapie.

CONCLUSIONS

Au cours de cette étude, nous avons fait un rappel des connaissances actuelles concernant les complications radiculo-méculaires.

Nous les avons décrites en précisant qu'il s'agit d'une paraplégie spasmodique due à une compression de la moelle par un granulome épidural. Exceptionnellement il peut s'agir d'un syndrome radiculaire pur, d'une épidurite isolée. Les symptômes peuvent être différents suivant le niveau de la compression : cervicale ou lombaire (syndrome de la queue de cheval plus ou moins associé).

Nous avons laissé de côté les myélopathies aspécifiques, les myélites d'irradiation ainsi que les complications neurologiques dues à la chimiothérapie qui ne sont pas directement liées à la maladie de Hodgkin, et de ce fait exclues de notre étude.

Nos sources ont été d'une part les données de la littérature, d'autre part quelques observations privilégiées du service du professeur Jean Bernard. L'étude de ces observations nous a permis de dégager en complément aux notions classiques les points suivants.

Le diagnostic des formes neurologiques révélatrices avec atteinte osseuse est difficile par la difficulté d'interprétation radiologique et histologique de l'os hodgkinien. Il est nécessaire de recommencer parfois la biopsie osseuse pour obtenir un diagnostic exact. Il faut donc ne pas hésiter à répéter plusieurs fois cet examen.

Un cas comporte une séméiologie particulière. Cette variante séméiologique est composée d'une hypotonie musculaire des membres inférieurs, d'une abolition des réflexes ostéo-tendineux, d'une force musculaire relativement conservée, d'une sensibilité normale, sans signe de Babinski et sans trouble sphinctérien.

Il y avait un blocage manométrique du L.C.R. et un arrêt en L2 du lipiodol à la myélographie avec image de type arachnoïdite.

Cette séméiologie est particulière par une abolition des réflexes ostéo-tendineux contrastant avec une relative conservation de la force musculaire.

Ce syndrome est interprété comme un engainement progressif des racines par une épidurite granulomateuse. Elle réalise une compression qui provoque une rupture de la boucle

Gamma par atteinte élective des fibres de petit diamètre, entraînant ainsi une perte du réflexe myotatique.

Le pronostic des complications radiculo-médullaires est grave,; classiquement, celle-ci sont suivies d'un décès à court terme. Cependant, l'évolution peut être moins sévère lorsque le malade est traité à un stade précoce, en particulier avant qu'une paraplégie ne soit installée.

On peut apposer deux observations. Dans l'une, les complications neurologiques ont été reconnues et traitées dès le début. L'évolution a été bonne avec une survie de plus de cinq ans dans de bonnes conditions. Dans l'autre, on est intervenu lorsqu'une paraplégie était déjà installée, à la suite d'un diagnostic tardif, et le décès s'est produit en huit mois.

Cette notion d'une évolution plus favorable dans le cas d'un traitement précoce implique la nécessité de réaliser une prophylaxie de ces complications. La prophylaxie repose sur un diagnostic précoce établi par une surveillance régulière.

Les moyens de surveillance à mettre en oeuvre sont triples :

Cliniques :

Interrogatoire du malade sur l'existence de douleurs rachidiennes antérieures.

Inspection du rachis pour rechercher une déformation.

Percussion des apophyses épineuses pour mettre en évidence une douleur provoquée.

Biologiques :

Etude périodique de la V.S., de la fibrine, du fer sérique et de l'électrophorèse des protéines.

Radiologiques :

Examen radiologique systématique du rachis pour dépister une lésion, tout en sachant que les signes radiologiques sont classiquement en retard sur les autres signes. Le rachis est souvent étudié lors des contrôles de lymphographies.

Les complications radiculo-médullaires sont très sensibles à la radiothérapie qui est le traitement à mettre en oeuvre dès leur dépistage.

Les points positifs de cette étude sont :

- la difficulté du diagnostic des formes neurologiques révélatrices par atteinte osseuse, étant donné

l'interprétation histologique difficile de l'os hodgkinien.

- l'existence d'une séméiologie particulière avec abolition des réflexes ostéo-tendineux et conservation relative de la force musculaire, expliquée par une épidurite granulomateuse comprimant les racines et une atteinte élective des fibres gamma.

- une survie possible par un traitement précoce, en particulier s'il est entrepris avant le stade de paraplégie constituée, d'où la nécessité de réaliser une prophylaxie basée sur une surveillance régulière du hodgkin traité.

Vu, Le Président de Thèse

Vu, le Doyen de la Faculté

M. JEAN BERNARD, Professeur

VU

et permis d'imprimer

Le Recteur

de l'Académie de Paris

B I B L I O G R A P H I E

R. LABAUGE, P. IZARN et P. CASTAN - Manifestations nerveuses des hémopathies, rapport du congrès de neurologie de Nancy en 1963.

J. CAMBIER, B. LECHEVALLIER et M. LEUILLIER - les complications neurologiques des hémopathies malignes.
Rev. du praticien 1969, Tome XIX, n°6, p. 763.

GRAVELEAU J., POURQUET P. et MORIN - manifestations neurologiques parahodgkiniennes.
Semaine des hôpitaux 1961, 37, n° 25, pp. 1 500-6

VILLAGRAN BANCALARI J. - manifestaciones neurologicas en la enfermedad de Hodgkin.
Santiago, Univ. de CHILE, Thèse, 1967.

Neurological complications of Hodgkin's disease.
Brit. Med. J. 1965, I n n° 5 440 , pp. 943-4

LECHEVALLIER - les complications neurologiques de la maladie de Hodgkin
Entretiens de BICHAT Med; 1969, pp. 143 - 152.

J. OLMER, P. MOUREN - les complications nerveuses de la maladie de Hodgkin.
Vie Med. Novembre 1964, 45, pp. 1 633.

JEAN BERNARD, M. BOIRON, A. GOGUEL, C. JACQUILLAT, J. TANZER, ETM, M. WEIL - traitement de la maladie de Hodgkin par une polychimiothérapie associant moutarde à l'azote, vincristine, méthylhydrazine et prednisone.
Presse médicale , 75, n° 52, 9 Décembre 1967.

CL. JACQUILLAT et M. WEIL - traitement de la maladie de Hodgkin-progrès de chimiothérapie.

Semaine thérapeutique Juin, Juillet 1967, th. 377.

JEAN BERNARD, CL. JACQUILLAT, M. BOIRON, M. WEIL et R. SOTO
Traitement de la maladie de Hodgkin par la vincalécoblastine (à propos de 85 observations).

Presse médicale, n° 25, 25 Mai 1964, pp. 1 471 - 1 476.

